Année 1973 N°

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

BROUSSAIS - HOTEL-DIEU

23

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Michel COQUENTIN

NE LE 19 JANVIER 1947 A SAINT-MAURICE (94)

Presentée et soutenue publiquement le 1973

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE L'HEMATOME DISSEQUANT DE L'AORTE

(A PROPOS DE 9 OBSERVATIONS RECUEILLIES EN REANIMATION MEDICALE)

PRESIDENT : MONSIEUR MAURICE GRIVAUX, PROFESSEUR.

Editions de l'A.G.E.M.P.
8, Rue Dante - PARIS Ve

Année 1973 *N°*

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

BROUSSAIS - HOTEL-DIEU

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Michel COQUENTIN

NE LE 19 JANVIER 1947 A SAINT-MAURICE (94)

Presentée et soutenue publiquement le 1973

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE L'HEMATOME DISSEQUANT DE L'AORTE

(A PROPOS DE 9 OBSERVATIONS RECUEILLIES EN REANIMATION MEDICALE)

PRESIDENT : MONSIEUR MAURICE GRIVAUX, PROFESSEUR.

Editions de l'A.G.E.M.P.

8, Rue Dante - PARIS Ve

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Année 1973 N°

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

BROUSSAIS - HOTEL-DIEU

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Michel COQUENTIN

NE LE 19 JANVIER 1947 A SAINT-MAURICE (94)

Presentée et soutenue publiquement le 1973

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE L'HEMATOME DISSEQUANT DE L'AORTE

(A PROPOS DE 9 OBSERVATIONS RECUEILLIES EN REANIMATION MEDICALE)

PRESIDENT : MONSIEUR MAURICE GRIVAUX, PROFESSEUR.

Editions de l'A.G.E.M.P
8, Rue Dante - PARIS Ve

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543902_0001

A ma femme

A mon fils

A mes parents

A ma belle-mère

Cette thèse leur est dédiée
Avec toute mon affection et
ma gratitude

A tous mes proches

A Monsieur le Docteur Maurice GRIVAUX
Professeur de Pathologie et thérapeutique
générale
Médecin de l'hôpital BROUSSAIS

qui m'a inspiré le sujet de
cette thèse
et qui m'a fait le grand honneur
d'en accepter la présidence

Qu'il veuille bien trouver ici
l'assurance de ma profonde
reconnaissance pour son enseignement si riche et pour la
bienveillance qu'il m'a toujours
témoignée.

Nous avons perdu nos Maitres

les Professeurs F. SIGUIER
P. SOULIE

auxquels nous étions particulièrement attachés.

Nous les regrettons et resterons fidèles à leur enseignement et à leur mémoire.

A nos autres Maitres

Professeur R. WORMS
de l'académie de Médecine
Médecin honoraire de l'hôpital
Lariboisière

Professeur C. OLIVIER
Professeur de clinique chirurgical
Chirurgien de l'hôpital Hotel-Dieu
Membre de l'académie de Chirurgie

Professeur PATEL
in-mémoriam

Au Docteur H. KAUFMAN

qu'il veuille bien trouver ici le témoignage
de mon respectueux attachement.

Au Docteur P. DUPRES

Médecin directeur de la clinique médicale
M.G.E.N. de Maisons-Laffitte

qui m'a permis de terminer mes études
médicales dans les meilleures conditions.

- P L A N -

I - Introduction et historique

II - Etude de neuf observations anatomo-cliniques recueillies dans le service du Pr. M. GRIVAUX

III - Commentaires.

A - Etude anatomopathologique

B - Etude clinique

C - Etude étiopathogénique

D - Cadre nosologique

E - Traitement

IV - Conclusion.

M E D I A N E C R O S E D I S S E Q U A N T E

D E L' A O R T E

Affection gravissime, l'hématome disséquant de l'aorte ou médianécrose a été mainte fois décrit.

En 1760 MORGAGNI et NICHOLLS décrivaient des lésions équivalentes. MAUNOIR en 1802 en faisait une étude plus proche. Il apparait sous le nom d'hématome disséquant en 1826 sous la plume de LAENNEC.

Au cours du XIX siècle apparaitront des notions plus précises sur l'affection.

En 1822 SHEKELTON individualise les formes chroniques.
En 1839 PENNOCK démontre que la dissection se produit dans la média.
En 1887 EPPINGER, 1890 MANCHOT, 1900-1909 LETULLE insistent sur l'importance des altérations préalables de la média dans la genèse des dissections.
En 1910 MORIANI introduit le terme de médianécrose.
En 1948 AMROMIN, SCHLICHTER et Coll. tentent de donner une explication étiopathogénique par l'étude des lésions des vasa-vasorums.
En 1955 BEAN et PONSETI en font la reproduction expérimentale.

La même année de BAKEY et Coll. publient un certain nombre de tentatives de cures chirurgicales couronnées de succès.

Cette question reste d'actualité.

Nous verrons que le diagnostic n'est pas toujours évident du vivant du malade, qu'un certain nombre de cas seront des découvertes nécropsiques malgré les progrès des possibilités d'investigations.Même si le diagnostic a été porté, l'attitude thérapeutique reste souvent incertaine.

L'évolution spontanée étant particulièrement sombre quel bénéfice peut-on attendre de la thérapeutique médicale seule, de la thérapeutique chirurgicale cardio-vasculaire seule, dont les progrès sont impressionnants, ou des deux associées?

OBSERVATION N° 1

Monsieur CHE. Georges âgé de 46 ans est hospitalisé le 20.12.65 en urgence.

Malade sans antécédents pathologiques, en particulier cardiovasculaire, a commencé à souffrir le 16.12.65. Brutalement s'est installé une douleur thoracique rétrosternale à type de torsion inhibant la respiration profonde, sans signe d'accompagnement, ni irradiation.
Cette douleur persistera de façon identique jusqu'au 19 où elle s'interrompt.
Le 20.12. au cours du travail elle réapparait brutalement.
Après en ville, une injection de sédatif (morphine) et de vasopresseur (néosynéphrine) le malade est hospitalisé.

Lors de l'examen d'entrée le malade conscient décrit sa douleur comme une torsion située derrière le manubrium sternal.
Son état général est bien conservé, toutefois le faciès est cendré et couvert de sueur.
L'examen est pratiquement négatif.

Le coeur est sourd et régulier sans bruit surajouté, les pouls fémoraux un peu faibles et radiaux sont perçus.
Il n'est pas retrouvé de signe pulmonaire ou abdominale.

L'électrocardiogramme montre peu de signes :

de V_1 à V_5 il existe un segment ST en cupule à convexité supérieure sans susdécalage avec dans le même terri-

toire des ondes T négatives.

La radiopulmonaire, faite au lit, montre l'absence d'élargissement médiastinal, d'hypertrophie cardiaque, de signe pleuroparenchymateux, toutefois il existe un refoulement vers la droite de la trachée.

Les examens biologiques demandés en urgence montrent quelques anomalies en particulier :

- une élévation limite et dissociée des transaminases (SGOT = 50 v ; SGPT = 20 v)
- une discrète hyperglycémie (1,55 g/l)

Après ces quelques résultats, il est discuté :

1) un infarctus du myocarde
   mais la clinique et l'électrocardiogramme ne concordent pas avec les résultats biologiques.

2) une pancréatite mais l'amylasémie est normale

3) une péricardite
   En sa faveur est surtout l'électrocardiogramme, peut-être l'auscultation (coeur sourd) mais pas de frottement et la radio (pas de gros coeur) mais il n'y a pas de fièvre.

4) une dissection aortique
   expliquerait la faiblesse des pouls fémoraux.
   Le diagnostic serait par ailleurs compatible avec les signes électriques et radiologiques, ainsi qu'avec l'évolution clinique.

5) une embolie pulmonaire est éliminée sur l'absence de signe pulmonaire, l'absence de coeur droit tant

clinique qu'électrique, l'absence de signe pétiphérique de thrombose.

Au total

Douleur thoracique haut situé très violente évoluant en deux temps chez un homme âgé de 46 ans, sans passé pathologique.
Le diagnostic le plus probable est celui de média-nécrose de l'aorte.

On adoptera donc l'attitude thérapeutique suivante :

- repos au lit strict
- maintenir si possible une tension artérielle basse
- administration de sédatifs si besoin est
- pas d'héparine.

Après une poussée hypertensive à 17 - 12 dans l'après midi s'installe brutalement un collapsus qui sera irrécupérable.

La vérification anatomique sera faite le 22.12.

Elle retrouvera un hémopéricarde important
un hématome disséquant de l'aorte débutant à quelques millimètres au dessus des sigmoïdes aortiques et s'étendant jusqu'aux artères rénales.
La rupture interne est en T et sa branche verticale vient jouxté l'orifice coronarien postérieur.
un oedème pulmonaire massif,
Enfin il existe un foie congestif
des reins de choc
un pancréas très congestif.

En résumé

Homme de 46 ans décédé en collapsus par hémopéricarde secondaire à une médianécrose aortique ayant évolué en 3 temps sur 4 jours.

OBSERVATION N° 2

Monsieur RAG. Marcel âgé de 64 ans est hospitalisé le 11.X 71 pour des chutes par dérobement brutal des membres inférieurs.

Ce malade est connu comme atteint d'une syphilis ancienne. Lors d'une précédente hospitalisation à l'hôpital BROUSSAIS il avait été découvert une insuffisance aortique modérée et un aspect de déficit antéoseptal électrocardiographique. Des tachycardies ventriculaires récidivantes avaient été réduites par choc électrique.
Une coronarographie, pratiquée en juin 1971, montrait un réseau gauche de bonne qualité, mais le réseau droit n'avait pu être opacifié.

Depuis sa sortie le malade était traité par :

le SINTROM - l'AULOCARDYL - la CARDIOQUINE.

Le 10 octobre 1971, après le déjeuner, le malade ressent une sensation de dérobement brutal des membres inférieurs qui entrainera une chute.
Ce fait s'accompagne d'une douleur abdominale en ceinture, avec algies des cuisses, de fourmillement dans les mollets et les orteils, ainsi que de troubles sphinctériens.

Cet épisode rétrocédera spontanément en 3 heures environ.

Le 11 octobre reproduction d'un épisode en tous points identique au précédent, décision d'hospitalisation.

L'examen d'entrée apporte peu de renseignement, sinon l'existence d'un signe de babinski gauche.

Le 12 octobre dans les mêmes conditions le malade voit se reproduire son atteinte.
L'examen neurologique pratiqué alors par le Pr, GRIVAUX montre :

- une absence de réflexes ostéotendineux achilléens, mais le malade a fait dans l'enfance une poliomyélite, dont il persiste entre autre une amyotrophie.
- un signe de babinski franc à gauche, probable à droite.
- l'existence d'une zone d'hypoesthésie en ceinture vers D_8. D_9
- une diminution de la sensibilité au tact et à la piqûre prédominant au membre inférieur gauche.

<u>En conclusion</u>

Syndrome d'ischémie médullaire antérieure et moyenne frappant les voies pyramidales et les faisceaux spinothalamiques, mais respectant les cordons postérieurs. La topographie est très en faveur d'une grande artère lombaire d' ADAMKIEVICZ.

Toutefois la sérologie positive ainsi que le Nelson impose de faire une P L avec sérologie, bien que la myélite d' ERB soit peu probable.

La reprise de l'épisode douloureux dans l'après-midi fait installer une perfusion d'hydergine et de papavérine.

Le 13 octobre, l'état clinique est inchangé.
Une radio pulmonaire montre une aorte volumineuse et calcifiée.
Ce jour est posé devant le faisceau d'arguments, entre autre le diagnostic de médianécrose.
Il est donc souhaitable de maintenir une tension basse par la prescription de diurilix, aldactone et réserpine si besoin, d'arrêter les antiprothrombiques et d'envisager le transfert du malade dans le service du Professeur GERBAUX.

Le 15 octobre une angiographie par voie veineuse confirmera le diagnostic.
Elle montre une dissection aortique de la sous clavière jusqu'à la bifurcation aortique.
Dans un premier temps il est décidé de poursuivre la thérapeutique médicale identique et de surseoir à l'intervention car :

1) cet homme est âgé de 64 ans
2) la dissection aortique est étendue et bien tolérée
3) il n'existe aucun signe en faveur d'une rupture externe éminente
4) l'insuffisance aortique est inchangée
5) les membres inférieurs bien qu'un peu froid ne montrent de signe d'ischémie aiguë.

L'évolution jusqu'au 18 se fera sans problème, certes ils persistent quelques douleurs variables dans leur

intensité au niveau des membres et parfois abdominales, mais il ne semble pas y avoir d'extension tant sur les branches de bifurcation de l'aorte qu'au niveau des collatérales, en particulier diurèse conservée à 2 litres par jour.
Malheureusement, le 18 au soir, les douleurs abdominales réapparaissent plus violentes à irradiations dorsales, et surtout la diurèse marque un très net fléchissement pour atteindre dans l'après-midi du 19 les limites de l'oligo-anurie.
Une intervention de sauvetage est décidée sans plus tarder car l'extension de la dissection aux artères rénales est plus que probable.
L'intervention qui est pratiquée le 20 et devait comporter la pose d'un long greffon thoracoabdominal n'a pu être menée à bien, car en cours d'intervention est survenue une dissection vers l'amont, avec large rupture, entrainant une hémorragie aortique extériorisée, irréparable.

La vérification anatomique a confirmé l'existence d'une très importante dissection intéressant la crosse et toute l'aorte descendante jusqu'à la bifurcation aortique, avec prise par les phénomènes disséquant de la mésentérique supérieure et des deux artères rénales.

En plus de la dissection existait entre cylindre externe et interne une volumineuse thrombose qui réduisait très notablement la lumière artérielle et émettait un prolongement entre les 2 tuniques de l'artère rénale.

A noter enfin qu'il existe au niveau de la pointe du ventricule gauche une plaque fibreuse, sequelle d'un infarctus ancien.

En résumé

Homme de 64 ans décédé en cours d'intervention par extension et rupture externe d'une médianécrose, révélée à l'occasion d'un syndrome d'ischiémie.

Dans ce cas se posent deux problèmes :

- celui d'une éventuelle étiologie iatrogène
- la date de survenue de l'accident initial.

OBSERVATION N° 3

Madame LOU. Renée âgée de 75 ans, entre dans le service le 25.5.71

Cette malade semble être connue de longue date comme atteinte d'une arythmie complète d'origine dégénérative et d'une insuffisance mitrale avec état de suboedème pulmonaire quasi-permanent.
Elle était traitée par antiprothrombiques et digitalo-diurétiques.

Sans autre précision le 24.5.71 vers 19 h. s'installe brutalement un syndrome ischiémique aigu du membre inférieur gauche.

Hospitalisée à Bobigny puis à Fontenay, on explique cet accident comme étant une migration cruorique à l'occasion du passage en tachyarythmie.
Secondairement sera observé un bloc auriculoventriculaire complet associé à une chute tensionnelle.
Madame LOU. sera alors traitée par :

- perfusion 1° l'Isupril et HSHC qui feront disparaitre le trouble de conduction mais seront sans effets sur les chiffres tensionnels.

  2° d'héparine et injection de xylocaïne en intraartérielle pour le syndrome ischiémique.

Lors de l'admission à BROUSSAIS l'examen est le suivant :

. Malade consciente mais somnolente
. A l'auscultation on entend un souffle systolique en écharpe, mieux entendu à la pointe (4/6) irradiant

dans les vaisseaux du cou, rapeux, caractères qui font suspecter une origine aortique.

- un souffle diastolique 2/6

bien entendu au bord gauche du sternum.

. Par ailleurs ils existent des signes de défaillance cardiaque droite et gauche avec rales sous crépitants des deux bases pulmonaires et hépatomégalie douloureuse avec turgescence jugulaire spontanée.

. Du point de vue vasculaire, si l'on retrouve les deux pouls fémoraux et poplités, on note l'absence de pouls distaux au membre inférieur gauche avec localement une nette diminution de la chaleur locale.

. L'électrocardiogramme montre un rythme sinusale avec bloc de branche complet de la branche gauche, il existe en outre une surcharge ventriculaire gauche, quelques extrasystoles ventriculaires et des pauses sinusales.

. La radio pulmonaire montre un volume cardiaque normal et un déroulement aortique.

. Quand au bilan biologique hormis une glycémie à 1,49 gr il est normal, transaminases comprises.

- L'évolution le 26. sous traitement sera sans changement par rapport à l'examen initial.
Seuls seront notés des troubles du rythme d'origine fonctionnelle et l'existence d'une oligo-anurie.

Le 27. durant la nuit on assiste malgré les drogues vasopressives à un effondrement tensionnel.
Puis apparaitront de nouveaux troubles du rythme , qui dans

l'ordre seront :

- bloc auriculo ventriculaire incomplet
- salve de tachycardie ventriculaire
- enfin rythme idio ventriculaire préagonique.

Le 27 à 7 h.35 la réanimation sera interrompue devant l'existence d'une mydriase bilatérale et le décès sera constaté.

Lors de la vérification anatomique on trouvera :

- Un hématome violacé, noirâtre qui englobe les vaisseaux de la base, et un hémopéricarde qui donne au sac péricardique une coloration violette. Cependant l'aorte initiale n'apparait pas très volumineuse. Le prélèvement de l'aorte terminale montre que le clivage s'étend jusqu'à la bifurcation et que la paroi est très fragile.
  Le sac fibreux ouvert contenait 200 cm^3 de sang avec quelques caillots.

  L'aorte ouverte, la rupture initiale, unique, siège sous l'aorte ascendante, 2,5 cm au dessus des sigmoïdes aortiques. Elle n'est pas régulière mais il s'agit d'une déchirure à bords nets de direction perpendiculaire à l'axe de l'aorte et qui intéresse les 2/3 de la circonférence du vaisseau. Elle est longue de 55 mm.
  On ne retrouve pas de rupture distale bien que le prélèvement comprenne la bifurcation.
  Le clivage de la paroi aortique s'est produit dans la tunique moyenne à son 1/3 externe et l'extension est considérable puisqu'en aval elle touche les iliaques

et qu'en amont elle intéresse l'insertion des sigmoïdes aortiques.

La rupture proximale sus sigmoïdienne s'est produite en zone saine.

Proche de cette fissuration il existe une épaisse plaque athésomateuse située dans la couche profonde de l'intima détruisant la L.E.I.

L'extension est limitée (2/3 de la circonférence)

Enfin le clivage circonférentielle intéresse les branches terminales, les collatérales abdominales, et les vaisseaux de la base.

Bien que la dissection gagne l'insertion des sigmoïdes il ne semble pas que celles cis'éversent dans la cavité ventriculaire et qu'elles déterminent l'insuffisance aortique.

La cavité de la dissection est libre. Les parois sont lisses, recouvertes d'un enduit fibrineux.

Le coeur pèse 450 gr. cette augmentation se fait en dépend du ventricule gauche.

Les poumons sont congestifs.

Le foie également avec des capillaires sigmoïdes qui sont dilatés.

<u>En résumé</u>

Découverte nécropique d'une médianécrose chez une femme âgée de 75 ans hospitalisée pour troubles du rythme, collapsus et syndrome ischiémique d'allure embolique du membre inférieur gauche.

Plusieurs problèmes sont à envisager.

1° date d'installation de la médianécrose

2° cause du décès et rapport éventuel entre l'hémopéricarde (donc la rupture externe) et les troubles du rythme.

OBSERVATION N° 4

Monsieur GUI. Raoul âgé de 61 ans est admis en urgence le 26.12.70 dans un état comateux

- L'interrogatoire de la famille apportera peu d'éléments sur le passé pathologique de ce malade, sinon la possibilité d'une hypertension.

- Le drame éclate brutalement dans la matinée.
  Alors qu'au réveil ce patient se sentait en "pleine forme", vers 9 h. il ressent une violente douleur en barre à la base du thorax l'obligeant à s'assoir et le faisant se plier "en deux". En quelques minutes, peut-être un quart d'heure, Monsieur GUI. perd connaissance.

- Lors de l'examen d'entrée à 10 h 30 le malade est comateux, cyanosé.
  Son pouls et sa tension sont imprenables.
  Il existe des pauses respiratoires.

Une réanimation est immédiatement entreprise et est faite de :
- massage cardiaque externe
- intubation avec ventilation assistée
- mise sous perfusion.

A 11 h l'examen est le suivant :

Malade toujours comateux qui présente une cyanose du visage débutant à la racine du cou alors que la coloration unguéale est normale.
Par ailleurs il est hypothermique et sa tension est à 6 de max.

Du point de vue neurologique il n'existe pas de signes en foyer.
L'auscultation cardiaque est normale, il n'existe pas de bruits surajoutés.
Enfin la palpation des pouls périphériques ne retrouve pas d'assymétrie.

L'électrocardiogramme est normal, montrant un rythme sinusal, il n'existe aucun signe en faveur d'une insuffisance coronarienne.

Sur le cliché thoracique, la silhouette cardiaque proprement dite est normale, mais il existe un élargissement du médiastin très, très important.

Les examens biologiques ne montrent pas d'anomalies, hormis une hyperleucocytose à 23 400 isolée.

Au total

Chez un homme de 61 ans, apparition d'une douleur rétrosternale brutale, intense, suivie rapidement d'une perte de connaissance.

A l'entrée dans le service l'examen retrouvait un coma stade III suivi de peu d'un arrêt cardiorespiratoire.

Après quelques heures de réanimation, on constate

1° Un oedème et une cyanose du visage et du cou sans cyanose périphérique traduisant une compression cave supérieure, confirmée par l'aspect radiologique

2° Des mouvements pendulaires des globes oculaires avec

A la ponction lombaire, liquide clair très hypertendu. Tous signes en faveur d'une hypertension intracranienne secondaire à la compression cave.

3° D'un collapsus avec tension à 6 de maxima et anurie.

Devant ce tableau on conclut à :

une compression cave supérieure secondaire à un hémo-médiastin par fissuration de l'aorte ascendante.

L'évolution immédiate se fera vers une amélioration neurologique avec passage au coma vigil.
Cet état démasquant une hémiplégie gauche vraisemblable.
Amélioration tensionnelle est également constatée avec 10 de maxima et reprise de la diurèse.

A 21 h 15 après nouveau cliché thoracique, qui est identique au premier, il est décidé de transférer le malade en milieu chirurgical pour pratiquer une angiographie.

A 22 h apparait une dégradation brutale avec passage en coma stade III - IV, formation de marbrures abdominales, hépatomégalie et augmentation de la PVC à 28-29.

L'arrêt cardiaque et le décès du malade sera constaté le 27.12.70 à 4 h 25.

La vérification anatomique apportera le résultat suivant :

Macroscopie

- Le médiastin est largement infiltré par le sang.
- La rupture aortique siège dans le tunnel intrapéricardique de l'aorte ascendante.
- Il existe une hypertrophie ventriculaire gauche modérée, mais pas de signe d'infarctus.

Microscopie

- L'aorte ascendante comporte un athérome de type diffus, avec un amincissement devenant très important au niveau des plaques situées en position antérieure et gauche.

  La rupture mesure environ 6 mm. et siège à 8 mm. environ au dessus des valves aortiques.
  Le sang remonte le long des gros vaisseaux de la base.
  Les altérations pariétales touchent aussi le tronc brachiocéphalique. L'endocarde est un peu épaissi, fibrosé ou congestif, dans la zone de l'infundibulum aortique. Pas d'image de greffe infectieuse.
  Le myocarde est parfois fortement oedématisé, avec des zones de discrète fibrose interstitielle diffuse, sans aspect d'infarctus.
  Dégénérescence moyenne de la fibre, de type préagonique.

  Les coronaires sont fibreuses, rarement et peu athésomateuses, sans important rétrécissement de calibre.

  Les prélèvements aortiques montrent une paroi progressivement très diminuée d'épaisseur avec disparition de l'intima et involution très nette des fibres élastiques en même temps que débute une infiltration hématique interstitielle.

  Au dessous de la bifurcation des artères rénales, l'aorte comporte en outre un anévrysme de la grosseur d'une orange, avec des stratifications de thrombose ancienne parfois épaisse.

  Les poumons sont oedématiés, avec des images d'embolies sous corticales récentes.

Enfin le foie est de type cardiaque avec stase importante.

En résumé

Diagnostic de médianécrose chez un homme âgé de 61 ans, hospitalisé dans le coma et ayant un syndrome de compression cave supérieure par hémomédiastin et un syndrome neurologique déficitaire gauche.

OBSERVATION N° 5

Monsieur LAJ. Pierre âgé de 56 ans est hospitalisé le 26.11.70 en urgence pour douleur thoracique.

Athésomateux, hypertendu connu, suivi et traité en ville par le Dr. PLAS, il avait présenté en juin 1969 des douleurs épigastriques bâtardes à irradiations dorsales.

Le diagnostic de médianécrose avait été soulevé, mais il n'y avait pas eu de modification radiologique de sa "grosse aorte".
Surtout il existait sur son tracé électrocardiographique des signes inhabituels d'ischiémie sous épicardique antérieure.
Cet épisode avait donc été considéré comme une poussée d'insuffisance coronarienne et il s'en était suivi la mise au traitement anticoagulant et vasodilatateur.

Le 25.11.70 Monsieur LAJ. voit réapparaitre des douleurs épigastriques hautes et rétrosternales irradiant dans le cou et le dos, évoluant par crises paroxystiques avec nausées, poussée fébrile à 38°5, angoisse, sans sueurs.

Vu alors par le Dr. PLAS qui note :

- aorte toujours aussi grosse
- sur l' ECG de V_2 à V_4 apparition de petits signes d'ischiémie sous épicardique.

Hospitalisé le 26.11. à 15 h , son examen initial est très pauvre.

- A l'auscultation on retrouve un souffle systolique de base irradiant dans les vaisseaux du cou.
- Tous les pouls périphériques sont retrouvés.
- L'électrocardiogramme ne montre qu'une repolarisation de type surcharge systolique.
  En particulier a disparu l'aspect d'ischiémie sous épicardique enregistré par le cardiologue traitant.

Le diagnostic de médianécrose une fois encore discuté n'est pas retenu et le malade sera traité comme ayant fait un syndrome prémonitoire.

Brutalement à 16 h le malade se plaint de douleurs thoraciques diffuses et de douleurs lombaires.
Apparait de façon contemporaine une cyanose très rapidement croissante, avec paleur et froideur des extrémités.
Les pouls périphériques sont imprenables.
La tension artérielle très fugace à son maxima à 8.

Sur l'électrocardiogramme on enregistre une tachycardie sinusale sans modification morphologique.

Arrêt des perfusions d'héparine et mise en place d'une perfusion de drogues varopressives à doses filées.

Malgré cette thérapeutique le malade reste choqué et d'ailleurs apparait des marbrures au niveau des flancs.

A 17 h 15 on note l'arrêt cardiorespiratoire.
Après 45 minutes de manoeuvres habituelles de réanimation sans résultat, le décès sera constaté.

A posteriori les résultats biologiques montreront l'absence d'atteinte myocardique (SGOT = 10 v - SGPT = 15 v) ou pancréatique (amylasémie = 3 v) et confirmeront le doute diagnostic.

Celui cisera totalement levé par l'étude anatomopathologique.

Macroscopie

- Sujet adipeux avec des remaniements cyanotiques des téguments.
- Volumineux hémopéricarde sous tension avec dissection de l'aorte ascendante.
- Oedème pulmonaire.
- Foie de stase : 3 kg 300
- Pancréas congestif.

Microscopie

La fissure de la paroi aortique débute à 2 cm environ au dessus des valvules sigmoïdes et s'arrête au niveau des gros vaisseaux de la base. La rupture est donc intrapéricardique.

Sur les bords, la paroi aortique est amincie, avec un début de sphacele bleuâtre par infiltration hématique. Elle siège essentiellement sur la portion inférieure et gauche du premier centimètre de l'aorte intrapéricardique.

Gros ventricule gauche avec une zone ramollie latéro-gauche au dessus de la pointe.

Thrombose cavitaire gauche peu ancienne, cicatrice fibreuse postérieure du ventricule gauche sur 12 mm. environ.

Pas de valvulité.
Coeur droit normal.
Les coronaires sont épaisses et fibreuses.
Les coupes montrent une coronarite ostiale d'origine athésomateuse, avec des plaques étendues, riches en microcristaux et en calcifications.
Ces altérations sont très importantes au voisinage de la fissure de l'aorte.
L'athésome se prolonge aussi sur les vaisseaux de la base du cou et il est même parfois disséquant à ce niveau.

En résumé

Malade âgé de 56 ans décédé par rupture intrapéricardique d'une médianécrose de la portion ascendante de la crosse de l'aorte, et qui très longtemps s'est manifesté cliniquement comme une insuffisance coronarienne.

Dans ce cas, l'histoire clinique suggère un début de la maladie, relativement ancien.

OBSERVATION N° 6

Madame TRO. Henriette âgée de 63 ans est hospitalisée d'urgence le 9.8.65 pour hémorragie digestive.

Deux ans auparavant (1963) cette malade avait consulté un cardiologue pour une dyspnée d'effort notable et surtout croissante ainsi que des poussées tensionnelles pouvant atteindre 24 de maxima.
Il concluait à une cardiopathie artérielle avec fibrillation auriculaire.
Au cours de cet examen :

tous les pouls avaient été perçus,
la scopie montrait un gros ventricule gauche ainsi qu'une aorte déroulée.

Le 9 août 1965 la malade est hospitalisée en urgence pour une hémorragie digestive associant melaena et hématémèse. Cet épisode avait été précédé durant 3 à 4 jours d'une douleur rétrosternale basse sans irradiation mais associée à une dyspnée spontanée et d'effort ainsi que d'un état fébril voisin de 39 °5.

Lors de l'examen d'entrée persiste

et la douleur thoracique à type de torsion
et un état dyspnéique.

La tension par contre est effondrée (10,5 - 7) et la malade est tachycarde (130)

L'électrocardiogramme ne montre pas de nécrose mais des troubles de repolarisation à type de lésion sous endocardique.

La radio thoracique montrera :

- un gros coeur "couché".
- un élargissement du médiastin avec image de double contour de la crosse et peut-être de la portion initiale de l'aorte descendante.
- des calcifications aortiques.
- une image réticulonodulaire floue de la moitié inférieure du champ pulmonaire droit.

Les résultats biologiques confirmeront l'absence de nécrose surtout signeront l'hémorragie massive par l'anémie.

Décès par collapsus irrécupérable à 19 h.

L'étude anatomopathologique donnera l'explication de cette mort.

- Anévrysme disséquant de la crosse de l'aorte qui est rompu dans l'oesophage 5 cm avant le tronc brachio-céphalique.
- Il existe par ailleurs un petit épanchement péricardique (10 cc de sang).
- "Hémorragie digestive" 2 litres de sang sont retirés de l'estomac.

<u>En résumé</u>

Femme âgée de 63 ans décédée par rupture intra-oesophagienne d'un anévrysme disséquant de la crosse de l'aorte et simulant une hémorragie digestive.

OBSERVATION N° 7

Monsieur PRI. Marcel âgé de 49 ans, hospitalisé le 11.1.71 pour syndrome douloureux thoracique.

Les seuls antécédents de cet homme très grand (1 m93) sont :

- des varices des membres inférieurs depuis l'âge de 20 ans
- des vertiges avec hypoacousie depuis 3 ans.

Trois semaines environ avant son hospitalisation Monsieur PRI. consulte pour ballonnement abdominal avec sensation de pesanteur et gêne respiratoire.
Le 10.1.71 il ressent brutalement une douleur scapulaire droite très intense irradiant rapidement dans l'ensemble du dos. Secondairement le maximum douloureux se localisera au niveau de l'épigastre. Cette douleur s'associe à une oppression thoracique, une gêne respiratoire, des sueurs, un engourdissement du membre supérieur gauche.

Lors de l'examen d'entrée on est frappé par la taille (1,93m) et le faciès discrètement acromégalique avec prognathisme. Sur le plan cardiovasculaire on note :

- une auscultation cardiaque normale
- la palpation des pouls trouve une assymétrie des pouls radiaux (diminuée à gauche)

L'électrocardiogramme enregistre les ondes T négatives et assymétriques de V_1 à V_5 avec le segment S T sous décalé en V_3 - V_4 .

La radiopulmonaire montre une cardiomégalie (V_2) ainsi qu'un élargissement du médiastin refoulant nettement l'ombre de la veine cave supérieure.

Le malade sur l'ECG est considéré comme faisant un syndrome prémonitoire et mis au traitement héparinique et vasodilatateur.

Alors que l'évolution semblait simple, le 12.1.71 à 17 h15, le malade se met en arrêt cardio-respiratoire.

Toutes les tentatives de réanimation s'avèreront vaines et le décès devra être constaté à 17 h45.

Le diagnostic sera donné par l'autopsie dont voici le résultat.

Macroscopie.

- on constate une dissection aortique totale s'étendant de l'anneau valvulaire aux artères fémorales. Elle se prolonge sur les collatérales et en particulier les coronaires, le tronc brachiocéphalique et les carotides.
- Il existe un volumineux hémopéricarde de plus de deux litres, en partie coagulé et adhérant au péricarde.
  On recense enfin un épanchement hémorragique dans la plèvre gauche, ainsi que dans le petit bassin.
  Enfin existe une pancréatique hémorragique probablement de choc associé à un foie cardiaque et une rate congestive.

Microscopie.

Coeur : on retrouve de fines fibres de fibroses éparpillées dans la paroi.
Les fibres myocardiques sont parfois liées par de l'oedème qui les dilacèrent.

Aorte :

La dissection siège à la partie périphérique de la média, on note très peu de réaction cellulaire inflammatoire.
Cette dissection est totale, aussi bien au niveau de l'aorte que de la bifurcation iliaque.
Elle siège en périphérie de la média.

Pancréas:

pancréatite nécrotico-hémorragique brutale et récente.
Toutes les autres viscères congestifs et oedémateux signant l'insuffisance circulatoire prémortem.

En résumé

Homme de 49 ans qui est hospitalisé pour un syndrome prémonitoire et qui décédera après 48 heures.

Le diagnostic sera donné par l'autopsie qui découvrira une médianécrose disséquante de l'aorte totale s'étendant en particulier aux artères coronaires.

La cause immédiate du décès est à rpiori un volumineux hémopéricarde.

A postériori sur un faisceau d'argument s'impose le diagnostic de maladie de Marfan dans une forme fruste.

Les signes retenus sont : la grande taille, le faciès avec prognathisme; la cause du décès soit la médianécrose disséquante très fréquente dans cette maladie héréditaire.

Un autre problème doit être posé au sujet de ce malade : l'affection n'a-t-elle pas débuté trois semaines avant le décès, lors des troubles mineurs abdominaux, soit en tant que médianécrose disséquante, soit sous forme d'une affection entrant dans le même cadre nosologique. D'autant qu'il existe dans la média aortique une réaction inflammatoire, ce qui dans les formes très récentes est peu fréquent en dehors d'une angéite acquise.

OBSERVATION N° 8

Monsieur BOU. Georges âgé de 68 ans est hospitalisé le 30.9.69 pour un syndrome douloureux thoracique.

Ce malade est discrètement hypertendu.

En mai 1969 on découvre pour une baisse de l'acuité visuelle avec céphalées temporales, des artères temporales indurées et inflammatoires.
Leur biopsie avec examen histologique montrait une artérite inflammatoire avec oblitération complète de la lumière vasculaire. On notait dans la média la présence de nombreuses cellules géantes multinuclées.
Le diagnostic de maladie de Horton certain, une corticothérapie était entreprise.

Le 30.9.69 vers 16 h. Monsieur BOU. se plaint d'une douleur rétrosternale en étau, progressivement croissante, qui l'oblige à s'étendre.
La douleur devient intolérable et irradie dans les machoires.
Elle ne s'accompagne d'aucun autre signe.
Vers 16 h 15 le malade constate qu'il ne peut plus remuer sa jambe droite et qu'il ne la sent plus, cependant il a pu se lever et faire quelques pas sans chute.
Cette impression sera très vite remplacée par des douleurs très vives au niveau de ce membre.

Lors de l'examen d'entrée on se trouve devant un malade au teint gris se plaignant de douleur rétrosternale et du

membre inférieur droit.
L'auscultation est normale hormis une bradycardie à 36
Par contre la palpation des pouls périphériques est très perturbée. Si les carotides battent de façon symétrique l'artère humérale droite est très faible et le pouls radial de ce côté est inexistant alors qu'à gauche on le perçoit.
De même au niveau des membres inférieurs, si les tibiaux postérieurs et pédieux sont abolis aux deux pieds, on peut percevoir le pouls fémoral gauche, mais pas le droit.
La poursuite de l'examen montre au niveau du membre inférieur droit :

- une diminution de la chaleur locale
- une areflexie ostéotendineuse
- une anesthésie au pincement
- une impotence totale.

L'électrocardiogramme pratiqué dès l'entrée montre un rythme sinusalavec surcharge systolique du ventricule gauche et élimine la nécrose myocardique.

La radio du thorax met en évidence un élargissement médiastinal avec refoulement de la trachée et impression de double contour.

Le faisceau d'argument oriente d'emblée vers la médianécrose.
Un traitement vasodilatateur et sédatif est immédiatement entrepris.
Quelques heures après l'admission apparait un syndrome ischiémique du membre inférieur gauche.

Après avis chirurgical qui récuse le malade en raison de

l'âge, de l'état vasculaire et du risque opératoire, il est décidé de poursuivre le traitement médical seul.

Le malade décède 3 h 30 après son admission, en collapsus et anurie.

Les constatations lors de l'autopsie sont les suivantes :

- volumineux hémopéricarde > 1 l.
- dissection aortique depuis le premier centimètre au dessus des sigmoïdes, zone où siège la fissure nette et horizontale, jusqu'aux fémorales incluses.
- Transudation hématique vers le hile du poumon gauche.
- Grosse hypertrophie ventriculaire gauche.

L'étude histologique donne ce qui suit :

- La perforation aortique se situe à 12 mm au dessus de la valve aortique dans la convexité supérieure et antéro-gauche.
  Elle est située au milieu d'une plage irrégulière environ comme une pièce de 1 fr., où la paroi aortique est très amincie et papyracée.
  Sur les coupes on suit l'atrophie pariétale progressive et la rupture intervient dans une atrophie presque totale de la média avec conservation d'une intima épaisse, portant quelques cellules inflammatoires.
  Petite inflammation de l'adventice
  Pas de cellules géantes, de nécrose, ou d'arguments d'évolutivité dans cette zone.
  Un prélèvement aortique au dessus de l'origine de l'artère rénale montre une importante endartérite fibreuse et hypertrophique, avec des remaniements oedémateux, mais pas de dépôt lipidique pigmentaire

et rares cellules granuleuses de surcharge.
Evolution directe de la fibrose vers le collagène.
Au niveau du rein il existe une endartérite fibreuse parfois avec oedème dans la zone glomérulaire.
Les artérioles principales et secondaires sont souvent très remaniées.
Au niveau de la rate, de l'artère splénique et de l'intestin grêle existe également une endartérite fibrooedémateuse et parfois artériolite hyaline.

En conclusion il existe une endartérite non seulement chronique fibreuse et parfois hypertrophique, mais aussi hyaline, et on a pu repéré des zones comportant encore des signes d'évolutivité minime mais nets.
Les altérations artérielles sont nettes dans le rein.
L'hémopéricarde, particulièrement important, semble la cause immédiate de la mort par sphacèle ou rupture de l'aorte thoracique.

La diffusion de la fragilité vasculaire et capillaire est attestée par l'hématome sous capsulaire du foie gauche, le purpura des membres inférieurs et le début de nécrose de la fémorale droite à son origine vraisemblablement par atteinte des vasavasorums.

<u>En résumé</u>

Malade âgé de 68 ans atteint d'une maladie de Horton, décédé par hémopéricarde par rupture d'une médianécrose aortique.

Le problème dans ce cas, compte tenu du petit nombre de publications identiques, est de savoir, si l'atteinte Hortonienne est cause de la médianécrose ou s'il s'agit d'une association fortuite.

OBSERVATION N° 9

Madame VIA. est âgée de 58 ans.

Elle est connue depuis 14 ans comme étant hypertendue et était traitée par Aldomet-Hydergine.
A l'âge de 52 ans (1966) un syndrome angineux, non lié à l'effort apparait. Il est fait de douleurs rétrosternales en barre, constrictives, irradiant dans les machoires et calmées par la prise de Natirose.
A cette époque de Dr. KAUFMAN cardiologue traitant note l'existance outre d'un souffle systolique de pointe, un souffle systolo-diastolique de base.

Durant l'été 1968 (54 ans) les crises sténocardiques se multiplient. Une hospitalisation pour bilan est donc prévue en Nov. 1968.
Les explorations pratiquées lors du séjour dans le service du Pr. SOULIE conclut :

28.11.68 Cathétérisme par voie artérielle rétrograde et transeptal.
Grande insuffisance aortique

- avec pressions de remplissage voisine de la normale et débit cardiaque peu abaissé.
- avec anomalie du trajet de la sonde dans l'aorte ascendante et image d'anévrysme apparaissant à l'opacification de l'aorte ascendante.
- pas de fuite mitrale.

9.12.68 Angiocardiographie générale par voie veineuse.

- Au temps aortique, on note l'opacification de l'aorte ascendante qui apparait légèrement refoulée vers la gauche, puis, immédiatement après, s'opacifie une volumineuse poche contigue à l'aorte ascendante, située à droite et en avant d'elle et qui en est séparée par une image linéaire constante sur tous les clichés et qu'on retrouve sur les clichés de profil.

  Cette poche, qu'on interprête comme un canal de dissection considérablement dilaté, s'étend en apparence depuis l'origine de l'aorte jusqu'à la naissance du tronc brachiocéphalique, lequel ne s'opacifie que discrètement et à retardement semblant ainsi intéressé par la dissection.

  L'aspect de la crosse aortique de face et l'existence d'un liseré clair sur l'aorte descendante fait évoquer la possibilité d'une dissection jusque sur l'aorte descendante.

  A noter de plus une injection à contre courant de la jugulaire interne gauche et de l'azygor, ainsi qu'une petite circulation collatérale veineuse de la base du cou traduisant une compression de la veine cave supérieure.

Conclusion :

Dissection aortique s'étendant de l'origine de l'aorte jusqu'à la naissance du tronc brachiocéphalique et se prolongeant peut être sur l'aorte descendante.

En l'absence d'indication opératoire, la malade sortira avec un traitement digitalo-diurétique, vasodilatateur et sédatif.

L'année 1970 (56 ans) est émaillée d'une crise d'oedème aiguë pulmonaire associant détresse respiratoire, grésillement laryngé, crachats mousseux et saumonés.

En 1971 (57 ans) il n'existe pas de modification de la fréquence ou de la qualité des crises sténocardiques mais apparition de multiples crises de palpitations.
Ce sera le motif pour lequel elle sera de nouveau hospitalisée mais dans le service du Pr. GRIVAUX.

Si le bilan clinique fait à cette occasion est identique à celui de 1968,

on trouve sur l'électrocardiogramme une déviation axiale gauche sans modification de la surcharge ventriculaire gauche, et de nombreuses extrasystoles ventriculaires parfois en salve.

Elles disparaitront sous Rythmodan-Atarax.

1972 La malade est toujours en vie, son état semble stationnaire.

En résumé

Femme actuellement âgée de 58 ans chez qui a été découvert, à l'occasion d'un bilan d'une insuffisance aortique avec hypertension et douleur sténocardique, une médianécrose de l'aorte.

Plusieurs problèmes se posent :

1° la date de constitution de la dissection.

2° les rapports entre insuffisance aortique
hypertension
douleurs angineuses
et dissection aortique.

3° Poursuite de la thérapeutique uniquement médicale ou décision chirurgicale à but curatif car l'évolution est émaillée d'un épisode de défaillance cardiaque et actuellement de trouble de l'excitation.

A N A T O M O P A T H O L O G I E

L'étude anatomo-pathologique a été et reste essentielle à une meilleure connaissance de la maladie.
Elle pourra conduire à une amélioration des moyens thérapeutiques à mettre en oeuvre.

Le protocole nécropsique est identique à toutes les études anatomo-pathologiques, étudiant tous les viscères mais particulièrement le bloc coeur-gros vaisseaux.

Elle comporte d'abord une étude macroscopique des lésions, puis microscopique associant étude histologique, cytologique et chimique des constituants de la paroi.

AORTE

Dès l'ouverture le diagnostic peut être orienté car on voit une aorte plus ou moins élargie et largement infiltrée de sang.
Cette dilatation plus ou moins étendue, peut être irrégulière et se prolonger aux grosses artères collatérales ou terminales.
Ainsi d'emblée on pourra reconnaitre (dénomination de GORE)

- des hématomes disséquants localisés.
- des hématomes sacculaires s'il existe une poche distendue latéroaortique.
- des hématomes en fourreau s'il est circonférentiel.

L'ouverture longitudinale de l'aorte permettra de compléter la description et précisera :

- L'existence ou non des caillots.
- La localisation dans la paroi aortique.

  Habituellement la dissection se fait dans la média aortique à l'union du 1/3 interne et des 2/3 externes. Toutefois dans l'étude d'ORCEL tous ces cas se situent à l'union des 2/3 internes et du 1/3 externe.

  Il a même été décrit des cas où la dissection se faisait entre média et adventice.

- Son unicité.

  Mais RIKITANSKI, FOWLER et ROLLESTON ont signalé la possibilité de plusieurs anévrysmes disséquants distincts.

Les Fissures

L'étude se poursuivra par la recherche de la fissure intimale, lieu d'origine de l'émission de sang dans la poche néoformée.

Elle se localise le plus souvent à l'origine de l'aorte dans les premiers centimètres au dessus des valves sigmoïdes. (76% des cas pour BAKEY, 63% pour GORE, 60% dans notre étude). Sinon au niveau de la portion horizontale de la crosse de l'aorte (22%, 18%, 20% respectivement)

ou à la jonction de la crosse de l'aorte et de l'aorte descendante (2%, 9%, 10%) plus rarement sur l'aorte abdominale (9% pour GORE).

Cette fissure de l'intima est situé habituellement à l'origine de la dissection, toutefois des orifices situés à distance du début de la dissection ne sont pas rares. Ils sont surtout rencontrés dans les formes chroniques ayant une extension en amont secondaire. (cas n°2)

Les caractères de cette ouverture sont variables.

- Le plus souvent elles sont transversales, de petites dimensions, se présentant comme un coup d'ongle ou de bistouri à bords nets.
  Pour HOLLAND, BAYLEY et ORCEL elles sont surtout visibles sur les sujets de moins de 40 ans.
- Chez les patients plus jeunes cette déchirure peut être longitudinale et sera généralement plus longue, ayant pu mesurer jusqu'à 18 cm.
- Des fissures en T, Z V ou multiples ont été retrouvées.

La poursuite de l'examen se fera par la recherche d'un orifice de réentrée permettant au courant sanguin le passage de la poche néoformée dans la lumière aortique. C'est, nous le verrons ultérieurement, une forme de guérison soit spontanée, soit chirurgicale.
Cet orifice est inconstant. Il se fera au niveau d'une zone de faiblesse au bout distal de l'hématome. Sinon il n'a pas de caractère particulier.

Recherche également d'un orifice de sortie externe qui sera orienté par l'excitence d'une hémorragie.

Il passe le plus souvent inaperçu car il est de très petite taille.
Il se situe souvent en regard de la fissure intimale.
L'excitence de cet orifice de sortie est la cause de la quasitotalité des décès (70% de nos malades sont décédés par hémorragie).
Selon sa localisation, il peut entrainer :

- hémopéricarde
- hémomédiastin
- hémopéritoine
- épenchement pleural le plus souvent gauche
- hémoptysie par rupture dans les bronches.

On note dans notre étude 1 cas de rupture dans l'oesophage et s'étant donc révélée par hématémèse et melaena.

Au niveau aortique devront être recherchées d'autres atteintes pathologiques.

soient congénitales et nous pensons à la coarctation
soient acquies et en particulier

- des lésions athéromateuses
- des anévrysmes.

Coeur

L'étude du coeur apportera peu de renseignement.
Le plus souvent il est hypertrophié, dilaté.
Cette modification morphologique est en rapport avec la maladie hypertensive bénigne ou grave connu du vivant du malade.

Pourront être observés :

- des lésions dégénératives de l'intima essentiellement à type d'épaississement,
- ou des cicatrices blanchâtres, sequelle d'une nécrose myocardique ancienne.

Si des lésions myocardiques récentes sont retrouvées, elles sont imputables le plus souvent à une dissection des artères coronaires (qu'il faudra systématiquement étudier).

Orifices valvulaires

L'étude des orifices valvulaires et en particulier de l'orifice aortique est plus intéressante.

Outre la découverte d'une malformation valvulaire congénitale (en particulier une bicuspidie) on recherchera des signes d'insuffisance aortique par l'épreuve de l'eau par exemple.

Soit la fissure siège au dessus de la commissure et on peut observer une désinsertion de la commissure correspondante qui entraine une incontinence valvulaire par dislocation du plancher sigmoïdien. Sinon la dilatation de l'aorte initiale entraine un élargissement de l'anneau aortique. Le tissu valvulaire, normal, devenant insuffisant pour occlure complètement l'orifice dilaté. Il apparait donc une régurgitation . Quant à la lésion même d'une valve elle est extrêmement rare.

Notons que les deux premiers phénomènes sont souvent associés dans la génèse de ces insuffisances aortiques. Ces constatations ne sont naturellement valables que lorsque la dissection siège sur l'aorte ascendante.

Quant à l'orifice mitral il est souvent dilaté

mais en rapport avec la dilatation du ventricule gauche chez un malade hypertendu et n'a donc rien de spécifique.

Autres viscères

Leur étude apporte peu de renseignement. Dans la quasitotalité des cas, il existe :

- un suboedème ou oedème pulmonaire,
- un foie cardiaque congestif en rapport avec l'insuffisance cardio-circulatoire pré-mortem,
- les glandes surrénales et le pancréas ont souvent des lésions de choc.

Les autres viscères seront soient indemnes, soient traduisant une insuffisance dans leur territoire, soient seront porteur d'une pathologie distincte.

Cette étude macroscopique doit être complétée par une étude microscopique cytologique et lorsque les moyens techniques le permettent une étude histo-chimique. Les renseignements ainsi fournis ont tenté d'apporter une explication pathogénique à cette maladie qui garde encore bien des mystères.

Nous étudierons successivement et dans l'ordre les 3 tuniques aortiques.

INTIMA

Dans très peu de cas il sera lisse et indemne de toutes lésions.

Dans un nombre beaucoup plus important il présentera des altérations d'athérosclérose plus ou moins évolu-

ées allant de la plaque chondroïde ou gélatiniforme à la sclérose diffuse ou d'athésomatose évoluée avec ulcérations à bords déchiquetés, profondes, et pouvant intéresser la média.

Mais en aucun cas, et ce fait est admis par tous depuis longtemps, ces altérations peuvent être responsables de médianécrose.

Cette affirmation prend appui sur le fait que la fissure intimale siège à distance des lésions d'athéromatose et qu'aucune plaque ulcérée détruisant même la L E I, voir une partie de la média, n'a pu provoquer de médianécrose.

MEDIA

Par contre les modifications cytochimiques et architecturales de la média ont depuis quelques décenies retenu l'attention.

En particulier il peut être observé une multitude de petites lacunes pseudokystiques (médianécrose kystique idiopathique de CELLINA) ainsi qu'une dégénérescence des structures musculaires et du tissu élastique.

Cette dégénérescence va de pair avec l'accumulation de substance pathologique chromaphile, basophile, s'apparentant au groupe des mucines qui lui a fait donner par GORE le nom de tissu myxoedémateux. Cette tentative de mise en évidence par ORCEL et Coll. s'est révélé infructueuse sauf dans un cas.

Les auteurs, en particulier GORE et STEIWERT, admettent que les dégénérescences musculaires et élastiques sont indépendantes.

Les cas où la dégénérescence se porterait sur les fibres élastiques surviendraient surtout chez les sujets jeunes.

En cas de dégénérescence musculaire initiale, nous nous trouvons devant le simple phénomène de sénescence au niveau de la média-aortique qui par excellence se voit chez les sujets âgés. Mais quelques soient les phénomènes destructifs de la média, on n'observe pas de réactions inflammatoires

Au niveau de la poche anévrysmale, deux types de lésions peuvent être observés :

1° En cas de processus dilacerant récent
existence d'une cavité pleine de sang ou de caillots cruoriques avec sur les bords des vertiges de la média effilochés.

2° En cas d'évolution plus ou moins prolongée,
on peut observer une organisation conjonctive des caillots.

Les bords de la cavité sont tapissés par un enduit fibrineux. Celui ci pourra secondairement s'endothélialisé, formant ainsi un intima néoformé. En cas d'évolution prolongée cet intima peut présenter les mêmes altérations pathologiques que celui de la lumière aortique et en particulier des lésions athésomateuses.

ADVENTICE

Cette tunique externe peut montrer si l'évolution le permet des signes de sclérose :

- d'une part, par organisation de l'hématome périaortique,
- d'autre part, par réaction aux pressions systoliques exercées dans la poche néoformée.

De plus existent dans cette tunique les vaso-vasorum, dont les altérations en regard de la médianécrose avaient retenu l'attention dès 1896 avec TSCHERMAD. Leurs modifications sont nombreuses tant en qualité qu'en quantité.

En effet, il a été observé en particulier, en regard de la déchirure initiale :

soit l'absence de vasa-vasorum
soit la diminution de leur calibre par hyalinose
ou endartérite proliférante.

Ces artérioles ont donc une structure qui s'apparente nettement aux "segments d'arrêts vasculaires". Ces observations privilégiées ont fait assimiler la médianécrose à un infarctus viscéral.

L'ensemble des lésions précédemment décrites sont celles rencontrées habituellement.

D'autres peuvent être découvertes signes ou sequelles d'une maladie acquise ou congénitala.

Dans les maladies acquises nous retiendrons d'abord les angéites et en particulier la maladie de HORTON illustrée par le cas n° 8.

Les lésions observées touchant les trois tuniques artérielles, nous sommes devant une pan-artérite.

- Au niveau de l'intima existe un épaississement en

- rapport avec une sclérose sous endothéliale dense, fibroblastique et granulomateuse avec infiltration lymphoplamocytaire.
- Dans la média on retrouve des dépôts fibrinoïdes avec granulome inflammatoire à cellules géantes, associés à un infiltrat inflammatoire polymorphe constitué par des polynucléaires, des lymphocytes, des plasmocytes, des histiocytes et des fibroblastes. La partie externe de la média est dissociée par un oedème avec afflux leucocytaire.
- L'atteinte scléreuse se prolongeant dans l'adventice s'accompagne également d'ilot d'infiltration lymphoplasmocytaire, non systématisé ou en manchon autour des vasa-vasorum.
  Cette atteinte peut se rencontrer au niveau de tous les troncs artériels.

Bien que le nombre d'observation de cas identiques soit peu fréquent, les lésions constatées concorderont bien à l'explication étiopathogénique qui sera vue ultérieurement.

Dans le cadre des maladies congénitales, nous retiendrons la maladie de MARFAN illustrée par le cas n° 7. Lorsque l'étude histochimique en est faite, on devrait retrouver les anomalies suivantes au niveau de la média.

- Aspect infantile ou embryonnaire du tissu élastique dont les fibres sont grêles, irrégulières et enchevêtrées.

De cette étude, nous retiendrons que dans tous les cas peut être mis en évidence des lésions de la média qui sont essentiels, nous le verrons, pour que puisse se constituer un hématome disséquant de l'aorte.

E T U D E C L I N I Q U E

Affection de plus en plus fréquente, dans notre étude elle représente 0,13 % des malades hospitalisés, 3,9 % des infarctus, 3 % de la totalité des autopsies et environ 30 % des anévrysmes aortiques.

Notre travail regroupe 9 cas de médianécrose dont 7 sont récents et admis dans le service du Professeur GRIVAUX en 2,5 ans de fonctionnement.

Si le diagnostic était peu fréquent du vivant du malade, au début du siècle SHENAN en retrouvait 2 %.
En 1959 RUBIN notait déjà 50% de diagnostic exact, et dans notre étude nous en retrouvons 62,5 %.

Cette progression dépend de plusieurs facteurs :

- un accroissement en chiffre absolu de la maladie,
- une meilleure connaissance de l'affection par la multiplication des articles et donc un diagnostic soulevé plus aisément.
- Une orientation particulière du service vers les affections graves dont fait partie par excellence la médianécrose de l'aorte.

Cette maladie survient de préférence chez l'homme dans un rapport de 2 sur 1.
Bien que des cas aient été décrit chez le nourrisson, le maximum de survenue est selon les études de 50 à 60 ans, ou pour notre étude de 60 à 70 ans, avec un pourcentage d'environ 45 %.
De 40 à 50 ans, comme de 50 à 60 ans, ce pourcentage est de 22 %, 11 % seulement après 70 ans.

L'étude clinique de l'affection peut être abordé de multiples façons.
Nous nous attacherons à décrire d'abord le maître symptôme de la maladie qui est la douleur.
Sans oublier que les formes indolores ne sont pas rares, nous le verrons ultérieurement.

LA DOULEUR

Elle est très fréquente puisque sans s'attacher à sa forme, dans notre étude 66 % des malades s'en sont plaints.

Cette douleur dans la majorité des cas (7 cas sur 9) a son siège initial dans le thorax.

- très souvent rétrosternale basse elle peut simuler l'infarctus du myocarde dont elle s'en distinguera, toutefois par ses qualités ou ses irradiations.
- elle peut être rétrosternale haute,
  scapulaire droite ou gauche
  dorsale médiane.

Si les irradiations scapulaires ou mandibulaires peuvent être rencontrées, une irradiation préférentielle

est transfixiante, dorsale, médiane, interscapulaire. Dans un second temps les irradiations lombaires ou abdominales sont très souvent rencontrées.

Mais en l'absence de siège initial thoracique, des douleurs épigastriques (n° 7), solaires, lombaires, voire pelviennes, ont été décrites.

Cette douleur se différencie également de l'insuffisance coronarienne par ses qualités.
Quelquefois en barre constrictive elle est beaucoup plus souvent à type de déchirement ou d'arrachement. D'emblée maxima elle évoluera soit d'un trait, soit par paroxyome, mais sera plus durable que dans la nécrose myocardique. Souvent d'ailleurs plus intense elle sera très peu, ou pas du tout modifiée, par les thérapeutiques sédatives et en particulier opiacées.

En cas de douleur initialement abdominale, elle pourra simuler :

. une urgence chirurgicale,
ulcère gastro-duodénal perforé, occlusion intestinale, infarctus mésentérique,

. ou une urgence médicale,
crise solaire, pancréatite aiguë, colique néphrétique.

Un caractère important de cette douleur est la possibilité de migration du maximum douloureux.
(cas n° 2, 5 et 7).

SIGNES ASSOCIES

Au même titre que dans l'infarctus du myocarde la douleur de la médianécrose est angoissante.

Elle s'accompagne de quelques signes digestifs à type de nausée, voir de vomissement.

Un caractère souligné par SHERMAN, GLENOY, GASTLEMAN et WHITE est la dyspnée sans cause cardiogénique ou pleuropulmonaire décelable. (cas n° 6 et 7)

Dans la littérature ont été souvent signalé, de façon contemporaine de l'épisode hyperalgique, des phénomènes lipothymiques ou syncopaux (aucun cas). Par contre très fréquemment, surtout dans les formes aiguës apparait rapidement un collapsus cardiovasculaire, (cas n° 3 et 4) avec pâleurs, sueurs, chute tensionnelle. Le collapsus de pathogénie variée serait plus rapide que dans l'infarctus du myocarde.

EXAMEN CLINIQUE

L'examen du malade, complet et attentif, en particulier cardiovasculaire permettra d'étayer le diagnostic.

Nous sommes devant un malade angoissé, qui souffre. Ce malade connu comme hypertendu est pâle, en sueur, avide d'air, donc en collapsus absolu ou relatif comme le confirme la chute tensionnelle et le pouls filant. (cas n° 3 et 4).

L'auscultation cardiaque peut retrouver :

1° Un souffle diastolique de base qui aura d'autant plus de valeur qu'il était inconnu antérieurement. Il traduit la constitution récente d'une insuffisance aortique. Pour SOULIE ce souffle apparait préférentiellement dans les formes à évolution prolongée à

raison de 60 %, 20 % simplement au stade initial. Dans notre étude 3 cas présentent un souffle diastolique et tous seront discutés dans les formes chroniques. Par ailleurs 1 cas (n° 8) voit un souffle diastolique de base disparaitre ?

2° Un souffle systolique de base aura moins de valeur surtout chez un malade hypertendu et athéromateux.

3° Un souffle systolique de pointe est très banal.

4° Les bruits du coeur peuvent être normaux, la disparition ou la diminution du B_2 aortique offre peu d'intérêt.

5° L'apparition d'un galop signe de défaillance cardiaque.

6° Enfin l'adjonction d'un bruit de frottement systolo-diastolique est plus intéressant mais ne tranchera pas entre hématome disséquant, nécrose myocardique ou péricardite.

L'auscultation des artères périphériques pouvant retrouver des souffles systoliques est sans valeur d'orientation. Par contre à la palpation un assynchronisme et à la prise des oscillations une nette diminution unilatérale, voir une absence bilatérale, seront un signe important du diagnostic.

Dans notre travail 3 cas présentaient des pouls des membres inférieurs discrets ou abolis et 2 cas (7 et 8) des pouls radiaux dissociés.

Le reste de l'examen est habituellement pauvre.

L'examen pleuropulmonaire de ce malade dyspnéique et

cyanosé pourra trouver soit des signes d'oedème pulmonaire (fréquent mais non spécifique), soit un épenchement pleural (plus rare).

L'examen abdominal retrouve une hépatomégalie sensible, avec reflux hépatojugulaire, traduction droite de la défaillance cardiaque.

L'examen neurologique pourra retrouver des signes intéressants, nous les verrons ultérieurement.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Dès ce stade doivent être entrepris un certain nombre d'examens complémentaires.

1°) L'électrocardiogramme aura de la valeur pour les éléments négatifs qu'il apporte.

- Une surcharge ventriculaire gauche est habituelle (5 cas) imputable tant à l'hypertension artérielle qu'à l'insuffisance aortique (cas n° 9).
- Absence d'onde Q, de nécrose, hormis une insuffisance coronarienne aiguë ancienne, chez un malade présentant un tableau d'infarctus du myocarde sera un très bon argument.
- De même l'absence de trouble de la repolarisation à type d'ischiémie lésion sous épicardique est habituelle.

Dans notre étude un cas (n° 7) par l'apparition d'un aspect d'ichiémie sous épicardique antérolatérale a dérouté le diagnostic, il est a noter que les ondes T dans ce territoire avaient la particularité d'être négatives, pointues mais assymétriques.

L'explication nous fut apportée par l'autopsie qui retrouva une dissection de l'origine des coronaires.

- Des signes de pericardite peu fréquents ont été observés , ainsi le cas n° 1.
- Quant aux troubles du rythme, tous les types ont pu être notés dans la littérature, mais aucun ne sont pathognomaniques de la maladie.

ainsi le cas n° 1 a eu une bradycardie sinusale
le cas n° 3 des extrasystoles ventriculaires
le cas n° 6 une tachycardie par fibrillation auriculaire.

Je passe sous silence les troubles du rythme pré-agonique

Dans le cadre de l'apport de l'électrocardiogramme pour différencié insuffisance coronarienne et hématome disséquant, le cas n° 5 présente quelques intérêts.

Ainsi ce malade avait 2 ans avant son décès montre des troubles de repolarisation en V_2. Quelques jours avant l'admission des troubles antéro-septaux qui avaient disparu à l'entrée dans le service. Ces troubles labiles avaient un moment égaré le diagnostic.
L'examen nécroscopique outre la dissection aortique découvrira des plaques athéromateuses ostiales et une petite nécrose postérieure sans traduction électrique.
On peut donc admettre que les signes électriques sont la traduction de l'ischiémie réflexe à distance, phénomène connu dans la médianécrose.

La radiographie du thorax faite au lit apportera elle des éléments positifs.

- L'image pulmonaire est habituellement normale, hormis

signe de suboedème pulmonaire ou d'épenchement pleural (peu fréquent).

- L'image cardiaque est de volume normal ou augmenté, et signe l'hypertrophie ventriculaire gauche de l'hypertension.
- Par contre l'image médiastinale peut par ses modifications faire dans certain cas le diagnostic.

  . Un élargissement est habituel (6 cas) qui s'accompagnera d'un refoulement vers la droite de la clarté trachéale et de l'ombre de la veine cave supérieure.

  . La perception d'un double contour, se traduisant sur la convexité de la crosse par une image en croissant, discrètement moins opaque que le médiastin est pathognomonique de l'affection (3 cas)

  . Egalement intéressant est l'élargissement du médiastin sur deux clichés successifs.

Dans un cas (n° 4) cet élargissement associé au tableau clinique a fait porter le diagnostic d'hémomédiastin par rupture externe de médianécrose avec compression cave supérieure, vérifié à l'autopsie. L'image observée était une opacité homogène médiane dans la largeur, était supérieure à la moitié du thorax et à bords convexes, comme tendus.

  . Dans le cas où un élargissement médiastinal ne pouvait être retrouvé, on observait une aorte volumineuse, déroulée et souvent calcifiée.

Egalement pratiqués en urgence, mais possible seulement dans les services équipés, seront demandés des examens biologiques.

- La numération formule sanguine montre essentiellement une hyperleucocytose avec polynucléose.
  Un cas (n° 6) montrera une anémie sévère, traduction d'une rupture externe dans l'oesophage, et simulant une hémorragie digestive.
- Les examens enzymologiques.
  - dosage des transaminases sériques oxalo-acétiques sont dans les limites de la normale (6 cas)
    Un cas (n° 1) donnera une discrète augmentation à 50 v pour une normale à 40 v sans que soit trouvé de lésion d'insuffisance coronarienne à l'autopsie.
  - dosage de l'amylasémie, si le tableau clinique est à forme abdominale, sera également normal.

Pour terminer je signalerais un examen radiologique qui pourrait apporter une preuve formelle, c'est l'angiographie générale par voie veineuse.

Mais elle ne sera pratiquée qu'à distance de l'accident initial ou si une indication opératoire se pose rapidement.

Ainsi nous avons vu le tableau typique d'une médianécrose dans la forme aiguë au début. A cette symptomatologie peuvent venir s'ajouter un certain nombre de signes qui individualiseront l'affection et pourront en compliquer le diagnostic.

- Les signes neurologiques méritent une place à part.
  Leur fréquence est différemment appréciée, s'échelonnant de 15 à 45 % selon les auteurs.

- Parmi nos cas cliniques nous avons relevé deux types de signes neurologiques relevant de deux mécanismes et indépendants.

Nous verrons d'abord les signes neurologiques à type de déficit.

- Le malade n° 2, syphilitique tertiaire connu, a été hospitalisé pour des dérobements des membres inférieurs avec chute. Cet accident survenait à horaires fixes et était de durée constante. L'examen neurologique au décours d'une crise a montré un syndrome lésionnel avec douleur hypoesthésie en ceinture et diminution de la sensibilité au niveau de D_8 - D_9 avec syndrome sous lésionnel, associant paralysie des membres inférieurs, conservation des réflexes ostéotendineux, signe de babinski net à gauche, probable à droite et des troubles sphinctériens.
  Ces troubles étaient totalement résolutifs en 2 à 3 h.
  Il s'agissait donc à l'évidence d'un syndrome d'ischiémie médullaire.
  Sur les antécédents une myélite d' E R B devait être discuté bien que peu probable.
  D'après la topographie, l'atteinte vasculaire était très en faveur d'une grande artère lombaire d'Adamkievicz.
  L'autopsie a découvert une dissection aortique s'étendant jusqu'au carrefour aortique, lieu d'origine de cette artère.
  Mais elle n'a pu répondre par quel mécanisme était réalisé ce syndrome.

- thrombose partielle
- dissection de cette bronche terminale
- vasoconstriction réflexe à distance, phénomène très courant et que l'on rencontre fréquemment au niveau des membres inférieurs.

Ce type de syndrome peut se rencontrer à tous les niveaux médullaires, tant dorsaux que lombaires. Il a même été décrit des nécroses ischiémiques des nerfs périphériques dues à la dissection ou à l'obstruction, ou à la dilaceration des artères iliaques primitives et se traduisant par des paralysies flasques, douloureuses, avec abolition des réflexes ostéotendinaux et sans systématisation. (WEISSMAN et ADAMS)

Un autre type de lésions déficitaires est illustré par l'observation n° 4.

Malade hospitalisé dans un coma stade III après un syndrome douloureux thoracique.
Au décours d'une amélioration de son état, avec passage au coma vigil, l'examen neurologique a mis en évidence une hémiplégie gauche. L'autopsie a retrouvé,outre la dissection aortique, une dilaceration se poursuivant sur le tronc brachiocéphalique et expliquant parfaitement le déficit.

Ce malade était intéressant, d'autre part par les signes neurologiques à type de souffrance cérébrale notés à l'entrée :

- coma profond, hypotonique
- mouvements pendulaires des yeux.

Grâce au contexte clinique les signes ont très vite été rattachés à une hypertension intracranienne, confirmée par la ponction lombaire avec épreuve de Quehemtead - Stockey, secondaire à la compression cave supérieure par hémomédiastin. D'ailleurs au cours de l'évolution a été noté une phase de mouvements cloniques du côté droit (non déficitaire) spontanément résolutive et entrant dans le même cadre.

- Les syndromes ischiémiques aigus des membres inférieurs sont également souvent décrits (deux cas dans notre étude).
  Ils peuvent inaugurer la maladie ou survenir au décours de l'évolution, être isolés ou s'associer à une autre symptomatologie.

Ainsi le cas de Madame LOU. qui a eu un syndrome ischiémique aigu du membre inférieur gauche très distal avec disparition de la tibiale postérieure et de la pédieuse.
Cette atteinte chez une femme ayant une arythmie par fibrillation auriculaire, passant en tachyarythmie et qui sous H S H C et isuprel fait un bloc auriculoventriculaire complet, évoque de prime abord une migration embolique.
Elle sera traitée comme tel.
D'ailleurs dans ce cas l'association fortuite médianécrose, migration cruorique périphérique, ne peut être rejetée compte tenu du contexte clinique.

Autre cas celui de Monsieur BOV. porteur d'une maladie de HORTON est hospitalisé avec un syndrome ischiémique du membre inférieur droit survenu un quart d'heure environ après la douleur thoracique. L'examen notera la disparition des pouls tant fémoraux de ce côté.
Pendant l'évolution on verra progressivement s'installer un syndrome identique du côté gauche. L'autopsie montrera une dissection s'étendant à la totalité de l'aorte et, au début des iliaques, avec nécrose de l'origine de la fémorale droite, par atteinte probable des vasa-vasorum.
Dans ce cas deux mécanismes peuvent être évoqués.
Pour le côté droit, le caractère brutal et dès le début de l'affection de l'installation du syndrome ischiémique rend probable car pathogénie un phénomène vasocontriction réflexe.
Par contre du côté gauche, le caractère progressif et retardé suggère comme mécanisme, une diminution progressive de la lumière artérielle, donc des possibilités de perfusion.

E V O L U T I O N

L'évolution de cette maladie, tant traitée que spontanée, est gravissime.

Les statistiques sont divergentes et pour les formes chroniques ou "guéries", c'est-à-dire avec une survie supérieure à 3 mois selon les auteurs, on trouve de 10 à 25,9 % des cas.

Dans notre étude nous proposerons deux statistiques :

- la première ne retenant que les faits cliniques sûrs et certains, souvent dramatiques.
- la deuxième cherchant à retrouver dans le passé un élément pouvant suggérer la formation de la médianécrose (bien sûr le risque d'erreur est majeur).

SURVIE	1er cas	2ème cas
inférieure à 48 h	40 %	30 %
de 48 h à 1 semaine	50 %	20 %
environ 1 mois		10 %
supérieure	10 %	40 %

Comme on le voit par ces simples données qui sont très lointaines, la survie des malades atteint de médianécrose peut être differemment appréciée.

Ceci appelle quelques critiques et commentaires.

Si dans le deuxième statistique il existe une imprécision cela tiend au fait qu'un nombre de cas font partie d'une forme clinique où la douleur initiale est absente. Ces malades que nous avons classé dans cette catégorie seront d'ailleurs discuté ultérieurement. Il est a noter et reconnu que ces formes sont d'un bien meilleur pronostic. Que leur survie est prolongée, mais de durée incertaine, car leur date de début est inconnue.

Classiquement il est reconnu trois modes évolutives.

1° type aigu, où la survie n'excède pas 48 heures.
2° type subaigu, la survie pouvant atteindre 1 à 2 mois.
3° type chronique ou "guéri", la survie dans ce cas dépasse plusieurs mois.

- Le premier mode évolutif se solde par un décès rapide.

Après la période initial hyperalgique, en un temps, ou après une courte accalmie l'excitus survient.
Plusieurs processus peuvent être cause de la mort.

- Un collapsus initial de stress, au dessus de toute possibilité thérapeutique.
- L'extension de la médianécrose à un territoire noble de l'économie.
- Enfin et c'est le plus habituel, apparait la rupture externe de la poche néoformée (7 cas).
- Cette rupture peut se faire dans de multiples territoires.

- Le plus fréquent est sans contexte le péricarde (6 cas) syndrome de tamponnade qui associé au collapsus systénique sera fatal.
  Toutefois SLEIGHT signale 1 cas de guérison par la simple évacuation de l'épanchement péricardique.
- Les autres territoires sont selon ORCEL et par ordre de fréquence décroissant

  - le tissu cellulo adipeux médiastinal 20 %
  - la plèvre gauche 13 à 19 %
  - les deux plèvres 7 %
  - la plèvre droite 5 %
  - le tissu sellulo adipeux rétropéritonéal 8 %
  - les bronches : exceptionnel.

Dans notre étude deux cas associaient à un hémopéricarde un deuxième épanchement.

cas n° 6 - la cause immédiate de la mort était une rupture dans l'oesophage et simulant une hémorragie digestive. L'hémopéricarde était de petite abondance = 10 cc.

cas n° 7 - outre l'hémopéricarde sous tension, cause du décès, il existait une hémorragie collectée dans le petit bassin.

Au décours de cette évolution même foudroyante, en cas de tableau initial incomplet, on pourra voir apparaitre un certain nombre de signes précédemment cités.

Le type évolutif subaigu est presque superposable au précédent.

La seule différence réside dans une accalmie de plus longue durée.

En général le tableau initial est très incomplet. Cette période muette devra être mise à profit pour mettre en oeuvre toutes les méthodes diagnostiques (en particulier dans ce cas l'angiographie générale par voie veineuse) qui assureront le diagnostic et feront le bilan des lésions. Gestes utiles qui pourront faire bénéficier ce malade des thérapeutiques médicales, ou chirurgicales, les plus appropriées.

Le décès surviendra dans la majorité des cas également du fait d'une rupture externe.

Quant aux formes chroniques elles présentent plusieurs particularités.

1° la progression du processus dilacérent est habituellement muette

2° la survie est beaucoup prolongée

3° les risques des formes précédentes planent à tous moments sur ces malades. Mais à longue échéance on peut voir apparaitre d'autres complications. Insuffisance aortique et cardiaque incontrolable par les thérapeutiques médicales.
Ainsi GONIN, à 5 reprises, assista à l'évolution d'une insuffisance ventriculaire gauche progressive et irréductible, sans cause évidente, et l'autopsie seule montrera l'existence d'une médianécrose.

4° Le diagnostic peut être porté:

- tardivement lors d'une reprise évolutive cas n° 2 - 5

- plus précocement à l'occasion d'une complication ou d'une affection intercurrente (cas n° 9)
- ou enfin être de découverte autopsique (cas n° 3).

Nous allons présenter à présent les 4 cas que nous avons classé dans les formes chroniques.

- Le cas de Madame LOU. artérielle comme une grosse aorte déroulée est hospitalisée pour syndrome ichiémique du membre inférieur gauche, trouble du rythme et collapsus. Le décès sera constaté après 3 jours d'évolution, sans qu'est pu être donné un diagnostic.
  La vérification anatomique montrera un anévrysme disséquant, étendue des sigmoïdes au carrefour aortique et, surtout soulignera que les bords de la poche anévrysmale sont lisses recouvert d'un enduit fibrineux.
  Ce fait essentiel souligne le caractère chronique de l'affection.
  Or l'interrogatoire n'a pu à aucun moment retrouver un fait clinique qui ait pu orienter le diagnostic.

- Autre cas celui de Monsieur RAG.
  Le motif d'hospitalisation était des dérobements des membres inférieurs par ischiémie médullaire.
  Ce syndrome neurologique associé à un faisceau d'arguments a permis le diagnostic confirmé par angiographie.
  Encore une fois on notera l'absence de syndrome douloureux initial.
  Par contre des douleurs lombaires se sont manifestés lors de l'apparition d'une anurie et correspond à l'ex-

tension du phénomène disséquant aux artères rénales.
Un fait important dans cette observation est que ce malade avait subi quatre mois auparavant une coronarographie sélective.
Celle-ci avait montré un réseau coronarien gauche de bonne qualité, la coronaire droite n'avait pu être cathétérisée.
A cette date aucun doute ne planait sur l'aorte.
Seulement, on peut retenir que les cathétérismes artériels rétrogrades ont été retenus pour favoriser cette affection.
Dans cette hypothèse Monsieur RAG. a formé sa médianécrose en Juin 71, soit 4 mois avant le décès.

Les deux derniers sont un peu différents, car la médianécrose disséquante a été découverte à l'occasion de douleurs angineuses.

- Monsieur LAJ (cas n° 5) est hospitalisé en urgence pour syndrome douloureux thoracique avec modifications électrocardiographiques.
  Lors de l'admission la disparition des signes électriques fait, après quelques hésitations, admettre le diagnostic d'hématome disséquant.
  Or ce malade, un an et demi auparavant, avait déjà souffert de douleur équivalente et batarde. Le diagnostic serait resté hésitant si n'était apparu une ischiémie sous épicardique en V_2.
  La similitude des deux syndromes algiques associés à une grosse aorte radiologique ancienne fait penser que l'accident initial datait de juin 69.

Malheureusement l'examen histologique de l'aorte disséquée n'apporte pas de réponse à cette question. Nous admettrons donc que cliniquement l'affection dans ce cas est ancienne, ou du moins, qu'un an et demi avant le décès, ce malade avait pu faire une atteinte entrant dans le même cadre nosologique : un hématome primitif pariétal, par exemple.

- Le cas de Madame VIA (n° 9) est certainement le plus complexe.

Je rappelerai simplement la chronologie de la maladie.

- 1958 - (44 ans) découverte d'une hypertension
- 1965 - notion de maladie aortique et en scopie, gros pédicule artériel.
  Il n'existe pas de renseignements médicaux antérieurs.
- 1966 - apparition de douleurs angineuses
- 1967 - accident de la voie publique avec écrasement thoracique
- 1968 - au cours du bilan confirmation du diagnostic de suspicion = médianécrose disséquante.

Quelle est la date de constitution de la médianécrose?

Cette date doit se situer entre 1958 et 1968.

En 1967, l'accident ne peut être retenu car il n'a pas modifié la symptomatologie et qu'il est admis que les traumatismes ne peuvent être responsables de cette affection.

1966 : cela semble peu probable et l'apparition des douleurs angineuses nous semble plutôt la con-

séquence de ses atteintes antérieures.

1965 : date de la première consultation avec le Dr. KAUFMAN cardiologue et donc des premiers renseignements médicaux certains, semble déjà attesté de l'existence de la médianécrose.
Nous retenons surtout l'existence d'une volumineuse aorte dont l'aspect radiologique ne s'est pas modifié jusqu'à aujourd'hui, plutôt que l'audition d'un souffle systolodiastolique de base, qui quand même, est un excellent élément.
On peut donc simplement conclure que la médianécrose disséquante est antérieure à 1965.

Dans ce cas autre problème.
Quels sont les rapports entre - hypertension sévère
- insuffisance aortique
- douleurs
- médianécrose disséquante

- L'hypertension artérielle chez cette femme jeune n'a pas trouvé d'étiologie organique.
- Quant à la maladie valvulaire aortique les recherches étiologiques spécifiques ont été vaines.

. absence d'antécédent d'infection streptocacique et en particulier de rhumatisme articulaire aigu.
. pas d'atteinte biologique syphilitique.
. pas de notion ou d'élément en faveur d'une atteinte bactérienne.

Il reste trois hypothèses.

. capotage de valve au cours de la grande hyper-

tension.

- abaissement d'une valve par atteinte de la commissure ou dilatation de l'anneau secondaire à l'hématome disséquant.
- origine dégénérative d'autant qu'il existe une note sténosante et que surtout ont été vues en amplification de brillance des calcifications valvulaires.

Si la 3ème hypothèse semble la plus probable, la 2ème reste très séduisante.

Il est possible d'ailleurs que les deux phénomènes soient intrigués.

- Pour expliquer les crises angineuses, plusieurs hypothèses peuvent être soulevées.

  - Malade artérielle, hypertendue, peut donc par sa maladie athésomateuse avoir sténosé ses troncs coronaires.
  - Comme le montre le compte rendu de cathetérisme il existe une grande insuffisance aortique, qui a elle seule, peut provoquer ses douleurs sténocardiques.
  - En 1966 - extension de la médianécrose avec dilacération de l'origine des coronaires.

  En fait une ou plusieurs de ces explications peuvent être valables.

  Et seule l'étude anatomopathologique apportera une explication certaine.

Il n'en reste pas moins que nous sommes en présence d'une médianécrose disséquante vieille d'au moins 7 à 8 ans et qui semble à l'heure actuelle bien tolérée.

E T I O - P A T H O G E N I E

PATHOGENIE

Si initialement les traumatismes ont été retenus comme pouvant être à l'origine des anévrysmes disséquants, très rapidement ils ont été écartés, et on leur a préféré des lésions plus intimes de la paroi aortique et en particulier de la média.

En effet KLOTZ et SIMPSON en 1932 ont montré qu'il fallait une pression de plus de 1000 mm de mercure pour provoquer une rupture de l'aorte.

Par ailleurs que l'injection directe, in vivo, de sang dans la média aortique de chien est suivie, non d'une dissection, mais d'une organisation.

Les théories mécaniques prenaient appui sur la notion d'une déchirure intimale initiale.

Nous le savons il existe des hématomes disséquants sans déchirure initiale.

De plus les forces utilisées en expérimentation pour obtenir une rupture sont très supérieures aux pressions développées, même lors de l'hypertension la plus maligne.

La théorie mécanique n'a pu résister à ces deux arguments entre autre.

Ainsi s'est développée la théorie selon laquelle l'hématome disséquant se développe sur une média altéréeet, que secondairement apparait la déchirure intimale . Il faut toutefois reconnaitre un rôle non négligeable aux facteurs mécaniques dans l'extension des lésions.

Dans le cadre des altérations primitives de la média la première théorie émise était "inflammatoire". Elle a mis en cause de nombreuses affections :

dont le rhumatisme articulaire aigu
la toxine de la typhoïde, de la diphtérie,
la grippe etc .....
en dernier lieu la syphilis occupa une place privilégiée.

Toutes ont du être successivement abandonnées.

Enfin a été posée la théorie de la médianécrose s'inscrivant dans le cadre élargi de la maladie de MONCKEGERG. Dans cette théorie deux mécanismes pathogéniques s'opposent.

1° celui de médianécrose, maladie dégénérative,
2° celui de médianécrose, lésion ischiémique parcellaire.

En fait ces deux théories peuvent très bien, comme le souligne ORCEL, être complémentaires, le primum movens revenant au second mécanisme.

- " Cette conception vasculaire de la maladie rend bien compte d'étiologies très variées dans lesquelles pourraient être intégrées :
  - les perturbations endocriniennes, allergiques, toxiques et toxiinfectieuses, anoxiques pures.
  - les altérations vasculaires dégénératives de l'artério et de l'artériosclérose.
  - les perturbations neurovégétatives ou au cours de l'hypertension artérielle, d'une émotion, d'un choc, d'un traumatisme.
  - des malformations congénitales se reflétant dans les structures des vasa-vasorum.

Nous avons vu au chapitre anatomopathologie qu'en rapport avec l'anévrysme disséquant, il existait des anomalies qualitatives et quantitatives des vasa-vasorum.

Il a d'ailleurs été démontré expérimentalement qu'un spasme ou une oblitération des vasa-vasorum, était suivi d'une média-nécrose kystique.

ETIOLOGIE

Dans le cadre étiologique une multitude d'atteintes morbides ont pu être dénombrées. Sans qu'elles soient toutes cause de l'anévrysme disséquant, elles représentent toujours un facteur favorisant. Nous les classerons en affections acquises et affections congénitales.

- La première qui vient à l'esprit et de loin la plus fréquente est l'hypertension artérielle.

Dans l'ensemble des statistiques plus de 50 % des malades en sont atteints.
Quelle soit organique ou essentielle, systolo-diastolique ou systolique seule, maligne ou bénigne, elle évolue souvent depuis de nombreuses années. Encore une fois si elle ne peut être mise en cause directement, elle est facteur favorisant, et joue un rôle dans le phénomène mécanique d'extension.

Dans ce chapitre on peut regrouper :

- l'artériosclérose
- le diabète
- les hyperlipidémies
- l'obésité
- le tabagisme

Nous signalerons également dans ce chapitre les angéites et en particulier la maladie de HORTON dont le rôle causal dans notre étude semble essentiel.

- Parmi les atteintes congénitales, nous verrons d'abord les malformations aortiques.

a) Bien que dans notre étude nous n'en ayons aucun cas, la fréquence des malformations associées à un hématome disséquant est trop grande pour être le fait du hasard. GORE et SEIWERT en ont relevé 16 fois dans une série de 85 cas, qui se répartissent ainsi :

- valve aortique bicuspide : 8 cas
- coarctation de l'aorte : 3 cas
- valve aortique bicuspide et coarctation : 1 cas

- valve aortique bicuspide et artère rénale aberrante : 1 cas
- coarctation plus arachnodactylie : 1 cas
- ductus artériosus : 2 cas
- valve sigmoïde ees aortiques à 5 folioles : 1 cas.En outre 16,5 % des malades d' ABBOTT et HAMILTON (1928) atteints de coarctation, moururent d'anévrysme disséquant.

En cas de coarctation, l'anévrysme disséquant siège souvent sur le segment aortique dilaté au dessus de la sténose.

Le rôle mécanique de ces malformations semble prédominant dans la constitution de l'anévrysme disséquant.

Toutefois ORCEL suggère l'existence de malformations congénitales dans la structure des vasa-vasorum dont coarctation, valves bicuspides etc.... ne seraient que le reflet macroscopique.

b) Maladie de MARFAN

Décrite en 1893 elle comporte de multiples manifestations qui selon les formes seront isolées ou associées.

- anomalies squelettiques

dolichosténomélie et arachnodactylie, dolichocéphalie et prognathisme, cyphoscoliose, hyperlaxite articulaire, pieds plats, hypotonie musculaire, malforma - tions cartilagiennes, anomalies de l'oreille interne et moyenne.

- anomalies oculaires

  ectopie du cristallin et glaucome, décollement de la rétine, malformation de la sclérotique et de la cornée.

- anomalie de la peau

  hyperlaxité cutanée

- Enfin et surtout pour notre étude anomalie cardiovasculaire, coarctation

  persistance du canal artériel

  communication inter auriculaire

  Tétralogie de Fallot

  valvulopathie aprtique ou mitrale

et des complications qui sont :

anévrysme aortique

dissection aortique

rupture spontanée complète ou incomplète.

Les manifestations sont dues à une fragilité de la média par anomalie du tissu élastique, comme on peut le voir également dans la maladie d'Ehler Danlos.

C A D R E N O S O L O G I Q U E

Dans ce cadre de nombreux auteurs ont regroupé:

- hématome pariétal primitif
- rupture spontanée incomplète sus sigmoïdienne
- rupture spontanée complète
- anévrysme disséquant.

L'hématome primitif spontané est décrit pour la première fois par CORVISART en 1795.
EPPINGER en 1887 l'assimile déjà aux anévrysmes disséquants.
Il se base sur le fait que les lésions de la média en dehors de l'hématome sont celles de la médianécrose.
Après connaissance de quelques observations privilégiées de médianécrose disséquante constatée par LIOZON - DEGEORGES, CARAMANIAN et CHICHE - FAIVRE, HARTEMANN et RAUBER où il n'existait pas de rupture intimale, nous les rejoindrons dans cette affirmation.
L'hématome primitif pariétal pouvant être considéré ainsi comme un stade initial de l'anévrysme disséquant.

La rupture spontanée incomplète de l'aorte sus-sigmoïdienne, comme le souligne PERROT dans sa thèse (1970), se rapproche également de l'hématome disséquant par des manifestations cliniques, un contexte étiologique,

T R A I T E M E N T

- L'extrême gravité de l'évolution spontanée des anévrysmes disséquants soulève le problème de l'indication thérapeutique.
  Deux attitudes sont possibles. Elles ont été contradictoires, mais elles doivent être complémentaires.

- Un traitement médical seul est surtout défendu par WHEAT et PALMER, suivant le protocole suivant. Son but est de passer la phase aiguë initiale et de permettre aux lésions de se stabiliser et donc d'éviter l'extension de la médianécrose.
  Pour ce ils utilisent, outre le repos,
  l'oxygénothérapie,
  les hypotenseurs majeurs afin de contrôler d'éventuels accouts hypertensifs.
  - perfusion de Trimethaphan : 1 à 2 mg pendant 2 jours
    associé à reserpine I M : 1 à 2 mg toutes les 4 ou 6 heures
    guanéthidine per os : 25 à 50 mg.

  Ainsi doit-on maintenir la tension artérielle inférieure ou égal à 10-11 mm d'eau sous contrôle d'une diurèse satisfaisante.

- L'autre volet thérapeutique qui a eu longtemps l'accord de la majorité des écoles, est l'intervention chirurgicale.

  . Les premières datent de 1935.
  . Leur extension surtout en 1950 a été permise par non seulement les progrès de la chirurgie cardio-vasculaire, mais aussi ceux de la réanimation et de l'anesthésie.

  Cette chirurgie se fait naturellement sous circulation extracorporelle et hypothermie.
  Deux types d'interventions ont été utilisés.

  . Le premier uniquement palliatif, est la fenestration. Elle consiste après thoracotomie postérolatérale gauche à assurer une réentrée du canal de clivage dans la lumière normale de l'aorte en pratiquant une incision dans l'intima et en fermant le canal d'aval.

    Cette intervention est similaire à une forme clinique de guérison permettant l'évolution vers la forme chronique, cet orifice de réentrée se créant spontanément.

  . Le deuxième type d'intervention est curatif.
    Il consiste en la résection de l'aorte disséquée remplacée par une greffe synthétique (teflon ou mieux dacron).

Leurs avantages et inconvénients.

- Avec le traitement médical seul WHEAT a obtenu 16 cas de survie sur 18, résultats confirmés par le Columbia

Presbyrerian Medical center, qui sur 24 cas a observé 3 échecs.

- Cette méthode a donc une valeur éminente pour les premières semaines.

Dans un second temps toutefois WHEAT a du faire opérer :

- 2 patients d'une insuffisance aortique non réductible médicalement.
- 4 patients chez qui s'était développé un anévrysme sacculaire de l'aorte descendante.

Une restriction doit être apportée à ce traitement qui selon WHEAT s'adresse à tous les cas, sauf aux formes fulminantes qui tuent en quelques heures et qui heureusement ne représenteraient dans ses statistiques que 10 à 15 %.

Nous apporterons également des restrictions à cette attitude.

- car dans notre étude les formes fulminantes dépassent 20 %
- et que si l'on s'attache uniquement au tableau clinique lors de l'admission, ce chiffre dépasse 40 %.
- Par ailleurs que la plupart de ces malades étaient en collapsus patent ou potentiel, et donc pouvaient à juste titre bénéficier d'un traitement par drogues vasopressives.

Quant à la méthode chirurgicale, elle pose beaucoup de problèmes.

- le premier est de trouver un centre de chirurgie cardio-vasculaire éminent,

- le deuxième est celui de l'indication opératoire basée sur
    - l'âge physiologique du patient et son état cardio-vasculaire
    - la certitude diagnostique
    - le diagnostic topographique validé par une angiographie

  Je souligne au passage qu'un nombre important de malades sera ainsi récusé, qui s'inscrit le plus souvent dans les échecs du traitement médical.

Les statistiques après chirurgie sont très variables. Selon les auteurs la mortalité opératoire varie entre 25 et 60 %.
Le pourcentage de survie après

1 mois est de 50 %
1 an de 25 %
3 ans de 18 %

Dans sa série HIRST est encore plus pessimiste, car il estime à 80 % les morts après le premier mois, et à 4 % la survie au delà de 2 ans.
D'après DE BAKEY le pronostic est un peu meilleur lorsque la dissection débute après l'origine des gros vaisseaux, qu'elle est limitée et qu'il existe une survie préopératoire d'un mois 1 semaine.
Nous constatetons également que ce sont les bons cas médicaux.

Toutefois il est admis actuellement qu'après un traitement médical initial, l'intervention doit être tentée devant

- une dissection avec insuffisance aortique massive
- une dissection en voie de fissuration externe
- une dissection avec syndrôme ischiémique d'un membre
- une dissection avec développement d'un anévrysme sacculaire.

Dans les autres cas, ceux en particulier où l'aorte descendante est indemne, le traitement médical hypotenseur est seul de mise.

Selon cet optique deux cas dans notre étude méritent d'être revus.

Le cas n° 2 a vu au dixième jour du traitement médical s'étendre sa dissection aux artères rénales avec constitution d'une anurie.
Une intervention de sauvetage devait être tentée.
Malheureusement en cours d'intervention l'extension en amont vers les vaisseaux du cou et l'origine de l'aorte avec rupture externe conduira au décès.

Le cas n°9 bénéficie depuis 7 à 8 ans d'une survie sous traitement médical seul.
Chez cette malade la dissection est étendue à la totalité de l'aorte.
Ce qui permet de penser qu'il existe un orifice de rentrée.
Si une intervention devait être proposée, elle comprendrait un remplacement prothétique total.
Dans le même temps opératoire devrait être poséeune valve aortique pour son insuffisance aortique majeure. Nous constatons en l'occurence que le risque opératoire est

très supérieur aux risques spontanés sous traitement médical seul.
Bien sûr l'exitus guette cette malade outre par extension à une collatérale vascularisant un organe noble ou rupture externe, par insuffisance cardiaque ou insuffisance coronarienne.

C O N C L U S I O N

Après étude de notre série de 9 cas et revue de la littérature, nous constatons qu'un siècle environ après la description initiale, les connaissances sur la maladie ont considérablement augmenté.

L'étude anatomo-pathologique macroscopique et histochimique a permis d'approcher une conception pathogénique satisfaisante.

Sur le plan clinique, le diagnostic est beaucoup plus fréquent du vivant du malade mais il reste un certain nombre de cas où ce diagnostic reste hésitant, voir inconnu, et sera de découverte autopsique.

Ces cas, comme nous l'avons vu, sont souvent assymptomatiques et peuvent être inclus dans les formes chroniques.

Leur fréquence semble plus importante que dans les premières études.

Du point de vue thérapeutique, des progrès considérables ont été observés surtout en ce qui concerne la chirurgie cardio-vasculaire.

Malheureusement, à l'heure actuelle, les malades ne semblent pas en bénéficier pleinement.

Aussi, dans la majeure partie des cas, en est-on revenu à une thérapeutique médicale initiale, réservant la chirurgie aux cas dépassant les possibilités médicales.

La meilleure solution serait de prévenir la survenue de l'hématome disséquant.

Mais, en l'état actuel de nos connaissances, ce traitement préventif se résume à la surveillance attentive des grands hypertendus.

Ce traitement s'efforce de leur éviter les à-coups hypertensifs et de les soumettre à une surveillance radiologique rigoureuse de leur aorte.

Il n'en reste pas moins vrai que, même avec les progrès diagnostiques et thérapeutiques accomplis, l'anévrysme disséquant reste une affection gravissime.

B I B L I O G R A P H I E

- ACAR J., FOUCHARD J., LE GALL J.R.
  Faut-il opérer les dissections aortiques au stade aigu?
  Coeur Med. Int. 1969 (1) 57-64.

- BONNET - EYMARD
  Anévrysme disséquant de l'aorte
  Pres. Med. 1962 70 (6) 276-278.

- BOQUET J., FORAM F.
  Maladie de Horton
  Ouest médical 1969 22 1545-1554.

- CHELLOUL N., AMOUROUX J. et ROUJEAU J.
  Problèmes diagnostiques des vascularités nodulaires dites spécifiques.
  Sem. Hop. Paris 1969 45 2585-2597.

- DEBAKEY M.E., HENLY W.S., COOLEY D.A., MORAIS G.C., CRAWFORD E.S. and BEALL A.C.
  Surgical treatment of dissecting aneuvrysm of the aorta
  J. Thor. Cardiovarc surg. 1965 49 n° 1 130-149.

- DIMARIA G. et BINET J.P.
La chirurgie des anévrysmes aortiques
Revue praticien 1966 16 n° 5 1665-1673.

- FAIVRE G., PERNOT C., GILGENKRANTZ J.M. et WERNER J.
Médianécrose disséquante de l'aorte
Actual. Cardiol. Angeïol. inter 1960 9 n° 3
211-225.

- GARDNER C., Mc. MILLAN M.D.
Diffuse granulomatous Aortitis with giants cells
Arch. path. 1950 49 63-69.

- GODEAU P., HERREMAN G.
L'artérite temporale
J. Ag. 1969 2 n°7-8-9 207-217.

- GOUFFAULT J., CHEVREL M.L., LE CARRERES et BOUREL M.
Les aspects cardiovasculaires de la maladie de Horton
Coeur et Med. Int. 1969 8 n°2 223-230.

- LIOZON F. - BLONDEAU M.
Les dissections aortiques
Revue prat. 1963 13 N°4 403-411.

- MAGAREY F.R.
Dissecting Aneuvryom due to giant-cell aortitin
J. Path. Bact. 1950 62 445-447.

- MONGIN M., Melle. LAMMY S. et CARDELLI J.
L'artérite temporale ou maladie de Horton
Marseille Med. 1969 n° 9 665-670

- ORCEL L.

Les anévrysmes disséquants de l'aorte - Anatomopathologie
Arch. Anapath. 1958 6 n°3 273-292.

- ORCEL L.

Les anévrysmes disséquants de l'aorte - étio-pathogénie
Arch. anapath. 1958 6 n°4 365-371.

- PATEL J. et CORMIER J.M.

Anévrysmes rompus de l'aorte sous rénale
Pres. Med. 1963 71 (13) 653-656.

- PERROT J.P.

Les ruptures incomplètes non traumatiques de l'aorte sussigmoïdienne.
Thèse Paris 1970

- PETIT P. - BEDOUELLE J.

Anomalies de longueur des membres
Enc. Med. Chi. Membres 1955 6 15200 E 10

- POUMAILLOUX M.

Médianécrose disséquante de l'aorte
Enc. Med. Chi. Coeur-Vaisseaux 1968 11311 A10 (10 pages)

- WHEAT M.W. - PALMER R.F.

Traitement médical des anévrysmes disséquants
Dis. Chet. 1968 54 (4) 372-377.

Vu, le Président de Thèse

Mr. le Professeur GRIVAUX

Vu, le Doyen de la Faculté
Broussais - Hotel-Dieu

Mr. le Professeur MILLIEZ

Vu et Permis d'Imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET